

성인에서 흉추 신경뿌리병으로 발현한 흉추의 랑게르한스세포조직구증

김수영 김승민^a 신은아^b 홍지만^a

연세대학교 의과대학 세브란스병원 신경과, 연세대학교 의과대학 용인세브란스병원 신경과^a, 병리과^b

Langerhans Cell Histiocytosis of the Thoracic Spine in an Adult Presenting as Thoracic Radiculopathy

Sooyoung Kim, MD, Seung Min Kim, MD^a, Eunah Shin, MD^b, Jiman Hong, MD^a

Department of Neurology, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Departments of Neurology^a, Pathology^b, Yongin Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Yongin, Korea

A 35-year-old man complained of right truncal pain around T7-8 dermatomal distribution and on examination, T7-8 spinal tenderness was observed. Magnetic resonance imaging showed osteolytic mass in T8 vertebral body without structural lesions involving spinal nerve roots. Dermatomal somatosensory evoked potentials (DSEP) were helpful in diagnosis with thoracic radiculopathy. Finally, Langerhans cell histiocytosis was confirmed in bone biopsy. Thoracic radiculopathy can be caused by various etiologies including bone tumor and DSEP is useful supplementary tool for diagnosing thoracic radiculopathy.

J Korean Neurol Assoc 39(4):336-339, 2021

Key Words: Langerhans cell histiocytosis, Spine, Dermatomal somatosensory evoked potentials

랑게르한스세포조직구증은 골수에서 파생한 랑게르한스세포의 클론증식을 보이는 질환으로,¹ 이는 단일 골의 국소 침범에서부터 생명을 위협하는 전신의 증식 병변에 이르기까지 다양한 임상 증상으로 나타날 수 있다.² 골 침범은 주로 골 용해병태로 나타나는 데 일반적으로 가장 흔히 두개골(26%)을 침범하고, 늑골(12%), 사지의 골(11%), 위턱과 아래턱(9%), 척추(7%)가 그 뒤를 따른다.^{1,2} 랑게르한스세포조직구증은 80%가 10세 미만의 환자에서 진단되고, 성인에서의 진단은 드물다고 보고되었다.^{1,3} 저자들은 흉추의 신경뿌리병으로 발현하였으며 진단 시 영상검사와 더불어 피부분절감각유발전위검사(dermatomal somatosensory evoked potentials, DSEP)가 유용했던 흉추의 랑게르한스세포조직구증으로 확

진된 35세 남자의 증례를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례

35세 남자가 2개월 전부터 지속되는 우측 흉추 7-8번 피부분절 중 몸통 앞부분에서 시작하여 등 주변까지 퍼지는 통증으로 내원하였다. 환자는 몸통의 우측 반측으로 띠를 두른 듯이 죄는 듯한 통증과 간헐적으로 해당 부위로 따끔거리는 양상의 신경병통증을 호소하였다. 당뇨병을 포함한 기저질환과 가족력은 없었다. 신경계 진찰에서 상지와 하지의 근력은 정상이었고, 명확한 감각저하는 확인되지 않았으나 흉추 7-8번 부근의 우측에서 척추 압박이 확인되었다. 심부건반사는 상하지에서 모두 정상이었으며 병적반사는 나타나지 않았다. 혈액검사에서 C-반응단백질(C-reactive protein, CRP) 및 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate, ESR)가 약간 증가하였고(CRP, 8.4 mg/L [0-8.0 mg/L]; ESR, 35 mm/hr [0-28 mm/hr]), 그 외의 혈액검사에서 이상은 없었으며 환자의 활력징후는 정상이었다. 흉추의 분절감각 증상과 해당 부위의 척추

Received June 3, 2021 Revised August 11, 2021

Accepted August 11, 2021

Address for correspondence: Jiman Hong, MD

Department of Neurology, Yongin Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 363 Dongbaekjukjeon-daero, Giheung-gu, Yongin 16995, Korea

Tel: +82-31-5189-8151 Fax: +82-31-5189-8565

E-mail: jimaan@yuhs.ac

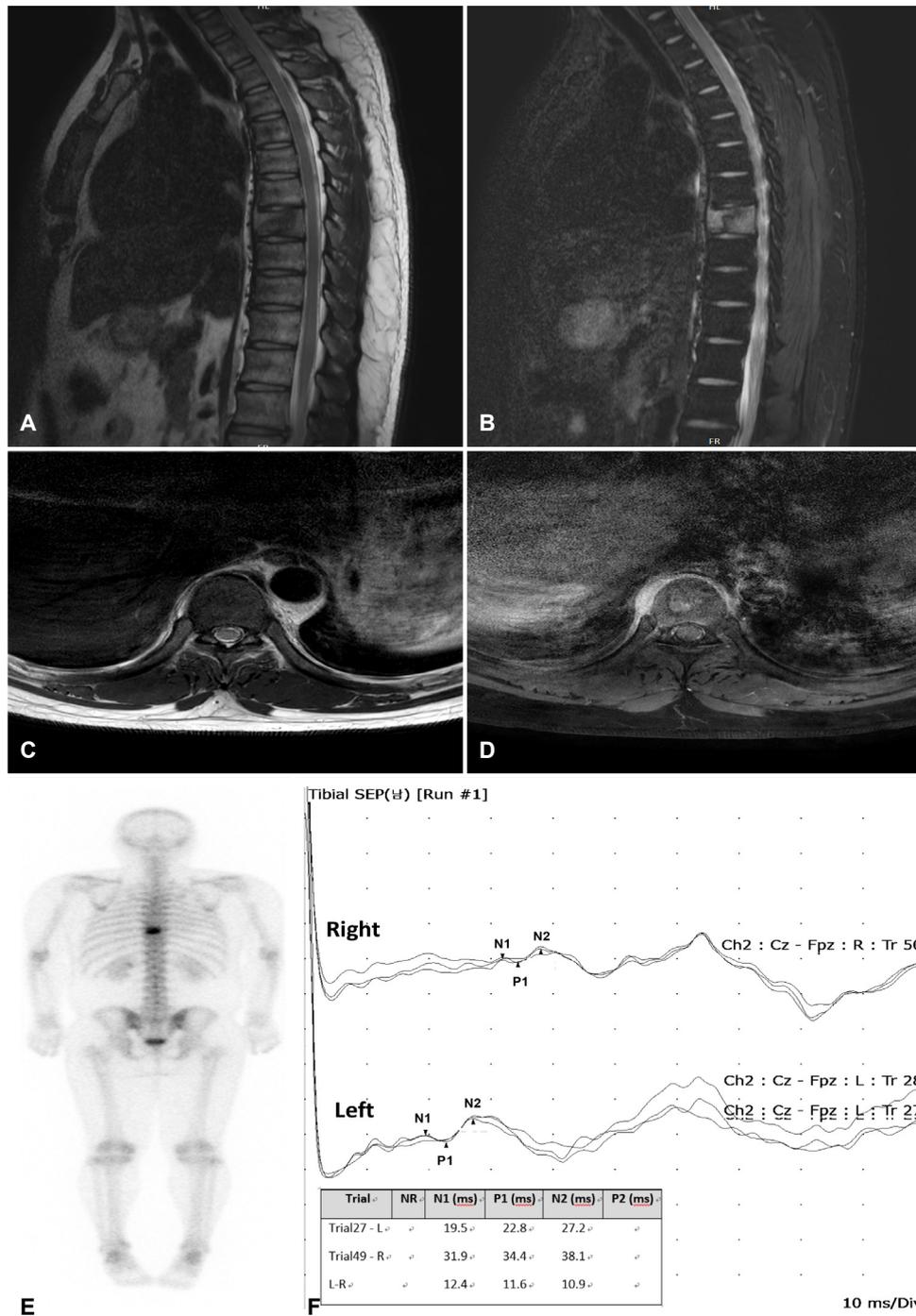


Figure 1. Magnetic resonance imaging of thoracic spine showed osteolytic mass in T8 vertebral body suggestive of primary bone tumor or atypical infectious conditions. (A) Intermediate signal intensity was observed in T8 vertebral body on T2-weighted sagittal image, and (B) homogenous enhancement was observed in T8 vertebral body on gadolinium-enhanced sagittal image, (C) there were no structural lesions involving thoracic spinal nerve roots on T2-weighted axial image, and (D) gadolinium-enhanced axial image. (E) Bone scan revealed intense radiotracer uptake in T8 spine. (F) Dermatomal somatosensory evoked potentials at T8 level showed prolonged latencies and lower amplitude of cortical evoked potentials in right side than in left side on right T8 dermatome stimulation. SEP; somatosensory evoked potentials, N1; onset latency of cortical response, P1; first positive peak, N2; second negative peak, NR; no response, L; left, R; right.

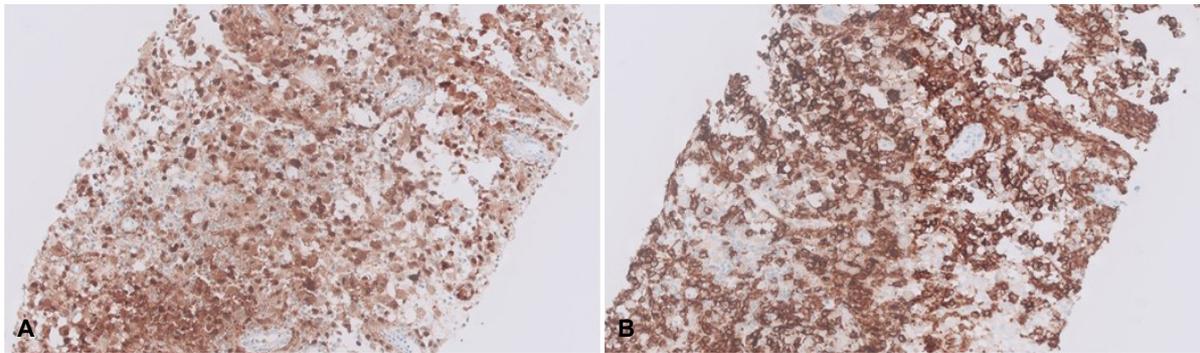


Figure 2. Langerhans cell histiocytosis was confirmed in bone biopsy of T8 vertebral body. On histopathology, (A) the neoplastic histiocytes show nuclear and cytoplasmic staining for S100 protein immunohistochemical stain. In contrast to the normal Langerhans cells, dendritic cell processes are inconspicuous ($\times 200$), (B) strong membranous staining for CD1a immunohistochemical stain is an important diagnostic marker for Langerhans cell histiocytosis ($\times 200$).

압통이 있었기 때문에 흉추 신경뿌리병을 포함한 흉추부의 질환을 우선적으로 의심하여 흉추부의 영상검사를 하였다. 흉추의 자기공명영상검사에서는 흉추 8번 척추체에서 골 용해병티가 관찰되었으나 신경뿌리를 침범하는 압박 구조병티나 해당 부위의 염증은 관찰되지 않았으며 흉수로의 침범도 확인되지 않았다. 흉추 8번 척추체의 골 용해병티는 일차골종양 혹은 비정형감염을 의심케 하였다(Fig. 1-A-D). 뼈스캔검사에서는 흉추 8번에서 강한 방사성추적자 흡수가 확인되었다(Fig. 1-E). 임상적으로는 흉추의 신경뿌리병이 의심되었으나 자기공명영상검사서 신경뿌리를 침범하는 구조이상 관찰되지 않아 기능 이상을 확인하기 위하여 DSEP를 추가로 하였다. 자극의 기간은 0.2 msec, 자극의 빈도는 3.1 Hz로 하였고, 감각신경문턱값의 2.5-3배의 자극을 주어 동일한 파형이 나올 때까지 반복하여 검사를 시행하였다. 자극전극은 흉추 8번 척추의 가시돌기에서 3 cm 떨어진 등의 피부에 부착하였고, 국제뇌파10-20기록법에 의거하여 뇌파검사침전극을 사용하여 활동전극을 Cz'에, 참고전극을 Fz에 거치하여 기록하였다. DSEP검사서 우측 흉추 8번 피부분절 자극시 좌측에 비하여 연장된 잠복기와 진폭의 감소가 관찰되었다(Fig. 1-F). 상지의 몸감각유발전위검사 및 흉추부 척추결근과 복부 근육에서의 침근전도검사는 하지 않았다. 흉추부의 침근전도검사의 경우, 통증으로 인해 환자가 거부감이 있었고, 신경뿌리병이 있더라도 척추 결근에서 비정상자발전위가 나타나지 않을 수 있으며 척추 결근은 신경지배가 서로 겹쳐서 정확한 손상 부위를 국소화하는 데 어려움이 있기 때문에 우선적으로 해당 부위의 DSEP검사를 고려하였다. 흉추 8번 척추체의 골 용해병티에 대해서는 컴퓨터단층촬영 유도 피부경유침생검을 시행하였다. 조직병리검사에서 편심핵 및 풍부한 호산구세포질을 보

이는 거대세포와 조직구 증식이 관찰되었고, S100 및 CD1a 단백질의 면역조직화학염색 검사에서 양성을 보여(Fig. 2) 최종적으로 흉추의 랑게르한스세포조직구증으로 진단하였다. 본 환자의 경우, 치료를 위해 해당 부위의 수술적 절제와 방사선 치료를 우선적으로 계획하였고, 이후 필요시 경구 스테로이드제제를 투여할 예정이었으나 연고지 문제로 진단 후 타 병원으로 회송되어 치료 반응은 확인하지 못하였다.

고 찰

척추에 발생한 랑게르한스세포조직구증은 임상적으로 통증, 척추 운동 제한, 신경학적결손 및 척추 변형 등의 소견을 보일 수 있다.⁴ 특히, 흉추부의 신경뿌리병으로 발현하는 경우에는 띠를 두른 듯한 해당 피부분절의 가슴 통증 및 압통과 감각저하가 주로 관찰된다고 알려져 있으며 근력의 약화는 드물다고 보고되고 있다.⁵ 주로 상복부 또는 하복부의 한쪽만 침범하지만 일부에서는 양쪽으로 침범하기도 하며 비특이적인 흉통으로 나타나 소화기계증상과 구분이 명확하지 않을 수도 있다.⁶ 본 환자의 경우에도 띠를 두른 듯한 한쪽의 가슴 통증과 압통이 확인되어서 흉추부의 신경뿌리병을 의심하였다. 국내에서 현재까지 보고된 흉추부의 단독 병변으로 발현한 랑게르한스세포조직구증은 몸통과 양하지의 감각 및 근력저하가 주 증상인 환자가 1예 있으며, 해당 환자의 경우 흉추 자기공명영상에서 흉추부의 골 용해병티와 압박척수병이 함께 확인되어 비교적 어렵지 않게 진단될 수 있었다.² 그 외, 우측 하지 방사통과 편다리올림검사서 양성이 관찰된 환자의 요추 자기공명영상검사서 요추 L5 척추체와 해당 부위의 우측 신경뿌리

에 조영증강 고신호강도가 확인되었고, 최종적으로 랑게르한스세포조직구증으로 진단된 국외 환자의 증례보고가 있다.⁷ 이처럼 척추에 발생한 랑게르한스세포조직구증은 발생 부위에 따라 다양한 임상 증상으로 발현할 수 있다. 단순 X선사진에서의 전형적인 징후는 척추 붕괴로 인해 척추체가 편평해지는 편평추(vertebra plana)이며, 이 소견은 랑게르한스세포조직구증을 진단받은 어린이와 청소년 환자에서는 비교적 흔하지만 성인 환자에서는 거의 관찰되지 않는다고 알려져 있다.^{3,4} 본 환자 역시 단순 X선사진에서 편평추가 관찰되지 않았다. 척추 자기공명영상검사에서는 T1강조영상 검사에서 저신호 강도에서 등신호 강도의 신호 변화 및 T2강조영상 검사에서 등신호 강도에서 고신호 강도의 신호 변화가 관찰되며, 가돌리늄조영증강영상에서는 해당 부위의 균질한 조영증강 병변을 확인할 수 있다.⁴

DSEP는 진단시 비교적 영상검사의 의존도가 높은 흉추 신경뿌리병을 진단하는 데 도움이 된다. 경추 및 요추부의 신경뿌리병이 의심되는 경우에는 영상검사서 신경근의 구조침범이 명확하지 않다면 침근전도검사를 포함한 전기진단검사가 도움이 될 수 있으나 흉추 신경뿌리병의 경우에는 상하지의 침근전도검사가 유용하지 않다. 특히, 본 환자의 증례와 같이 임상적으로 흉추 신경뿌리병이 의심되나 흉추의 영상검사서 신경뿌리를 침범하는 구조이상 이 명확하지 않은 경우, DSEP이 기능이상 여부를 확인하는 데 도움이 될 수 있다. DSEP에서 비정상 반응은 N1(첫 번째 피질 반응의 기시점) 또는 P1(첫 번째 양성 정점, positive peak)의 잠복기가 반대측에 비하여 4.5 msec 더 연장되어 있거나 환측에서 파형이 관찰되지 않는 경우로 정의할 수 있다.⁸ 그러나 DSEP은 검사의 정확도가 68%, 민감도가 55% 정도로 알려져 있어 진단의 보조수단으로 이용해야 하는 단점이 있다.⁹

랑게르한스세포조직구증은 피부나 림프절, 골수, 골에서 얻은 생검을 통해 확진한다. 치료는 아직 명확히 정립되어 있지 않으나 수술적 절제, 스테로이드 투여, 방사선 치료 및 여러 가지 화학요법을 포함한 다양한 치료들이 환자들에게 적용되고 있으며, 이 중 단일 골병태의 경우에는 치료시 비교적 예후가 좋은 것으로 알려져

있다.¹⁰

결론적으로, 피부의 분절감각 증상과 척추 압통은 흉추 신경뿌리병을 의심하는 데 중요한 소견이며, DSEP은 흉추 신경뿌리병을 진단하는 데 비침습적이고, 비교적 접근이 쉬운 유용한 보조적 진단도구가 될 수 있다. 또한 흉추 신경뿌리병은 당뇨병이나 흉추부의 추간판탈출증, 결핵 혹은 대상포진과 같은 감염질환 외에도 골종양 등 다양한 원인으로 인해 발생할 수 있음을 항상 숙지해야 한다.

REFERENCES

1. Sayhan S, Altinel D, Erguden C, Kizmazoglu C, Guray M, Acar U. Langerhans cell histiocytosis of the cervical spine in an adult: a case report. *Turk Neurosurg* 2010;20:409-412.
2. Kim MC, Sung SH, Cho Y. Langerhans cell histiocytosis of the thoracic spine in an adult. *Korean J Spine* 2017;14:109-111.
3. Metellus P, Gana R, Fuentes S, Eusebio A, Adetchesi A, Dufour H, et al. Spinal Langerhans' cell histiocytosis in a young adult: case report and therapeutic considerations. *Br J Neurosurg* 2007;21:228-230.
4. Huang WD, Yang XH, Wu ZP, Huang Q, Xiao JR, Yang MS, et al. Langerhans cell histiocytosis of spine: a comparative study of clinical, imaging features, and diagnosis in children, adolescents, and adults. *Spine J* 2013;13:1108-1117.
5. Kim SJ, Yoon JS, Kim JM, Kwon EH, Baek HJ, Bun HR. Thoracic radiculopathy caused by thoracic disc herniation. *J Korean Assoc Pain Med* 2006;5:134-137.
6. Kim HS, Kang SW, Lee SC, Lim JY. Chronic left upper quadrant abdominal pain diagnosed as diabetic thoracic polyradiculopathy: a case report. *J Korean Acad Rehabil Med* 2007;31:486-489.
7. Chen L, Chen Z, Wang Y. Langerhans cell histiocytosis at L5 vertebra treated with en bloc vertebral resection: a case report. *World J Surg Oncol* 2018;16:1-6.
8. Storm SA, Kraft GH. The clinical use of dermatomal somatosensory evoked potentials in lumbosacral spinal stenosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2004;15:107-115.
9. Yoon CH, Shin HS, Yeum HC, Park YS, Kim HG. The value of the dermatomal somatosensory evoked potentials in patients with lumbosacral radiculopathy. *J Korean Acad Rehabil Med* 2001;25:261-267.
10. Cantu MA, Lupo PJ, Bilgi M, Hicks MJ, Allen CE, McClain KL. Optimal therapy for adults with Langerhans cell histiocytosis bone lesions. *PLoS One* 2012;7:e43257.